Cardiomyopathies (CM)

Introduct° - Def : Ce sont des maladies du muscle Cr primaires ou secondaires mais non dues à une Ischémie myocardique ; HTA ; valvulopathie ; maladie du péri

- Les Cardiomyopathies primaires génétiques et non génétiques Comportent de façon exclusive ou très prédominante une atteinte du muscle Cardiaque ; tandis que dans les Cardiomyopathies secondaires, l'atteinte myocardique fait partie d'un grand nombre de troubles systémiques (multi-organes).

Classification : (de la société européenne de Cardiologie)

- CMH (Hypertrophique).
- CMD (dilatée).
- CVDA ou DVDA (Dysplasie ventriculaire droite arythmogène).
- CMR (Restrictive).
- CM non classées.

Cette Classification peut engendrer des confusions, car plusieurs de ces formes peuvent coexister (Ex : CMH et CMR) ou passage d'une forme à une autre au cours de l'évolution clinique (Ex : CMH → CMD au cours de l'amylose)

I/ Cardiomyopathie dilatée (CMD)

- Atteinte myocardique entraînant une dilatation du VG ou bi-ventri avec dysfonction systolique et/ou diastolique sans atteinte organique péricardique ; coronaire ; valvulaire ou d'HTA.
- Histo : Fibrose myocardique (aspécifique)
- Etiologie
  - primitive : Idiopathique ; génétique.
  - secondaire : - Infectieuses : virale ++ (post-myocardite) ; bactérienne ;
    - Toxique : OH ; Cocaïne ; métaux lourds, ...
    - Carentielles : Avitaminose B1 ; Hypocalcémie ;
    - Rythmique : Ex : FA rapide Chronique.
    - Mdies de système : Lupus ; PR ; SPA ; PN
    - Mdies Infiltratives : Amylose ; Sarcoïdose ; Hémochromatose
    - Endocriniennes : Dysthyroïdie ; Cushing
    - péri-partum

Clinique

- Dyspnée ++ ; autres symptômes d'Insuffisance Cardiaque.
- Signes d'IC droite et gauche ++
- Souffle d'IM (fonctionnelle).

- ECG : normal ; HVG ; bloc de branche ; trbles du rythme
- Radiographie du thorax : CMG, signes de congestion pulmonaire
- Echo-Doppler cardiaque : examen clé.
  - parois amincies ; Cavités dilatées +++
  - Altération de la fonction systolique du VG.
  - Exclure une anomalie morphologique des valves et du péricarde
  - IM fonctionnelle

Bilan étiologique :

- Coronarographie / scintigraphie (exclure une maladie coronaire
- Rechercher un alcoolisme.
- Bilan Calcique ; martial
- Dosage vit B1
- Bilan Immunologique
- Sérologie VIH.
- IRM (Myocardite)

Evolution :

- Complications : les même que pour l'I.C
- possible régression pour certains étiologies (Toxique ; Infectieuse)

TRT :

- Etiologique si disponible.
- TRT de l'I.C
- Transplantation Cardiaque

II/ Cardiomyopathie hypertrophique (CMH)

- Hypertrophie myocardique globale ou segmentaire, asymétrique ; prédominant au niveau du septum dans la majorité des cas.
- Elle peut toucher les deux ventricules à la fois.
- Le diagnostic est retenu par la détection en Imagerie (Echocardiographie ; IRM) d'une HVG qui n'est pas seulement expliquée par les conditions de charge (éliminer une HTA ; RAo ; ..).
- HVG en Imagerie d'au moins un segment myocardique :
  . Epaisseur ≥ 15 mm. ou ≥ 13 mm dans les formes familiales
- présence d'une obstruction à l'éjection du VG dans 30% des cas (Gradient Intra-VG).

Etiologies

+++ → Génétique : formes familiales ; autosomique dominante mais à pénétrance variable.

- Il s'agit d'une mutation des gènes codant pour les protéines du sarcomère : chaine lourde de la β-myosine ;.... (CMH sarcomérique)

→ Maladie Infiltrative :
Amylose ; hémochromatose

→ Autres : maladie mitochondriale ; maladie de Fabry ;
Sd polymalformatif ; maladies neuro-musculaires (Friedre

Physiopathologie

→ Histologie
- Désorganisation de l'architecture cellulaire et inter-cellulaire (maladie de surcharge) + fibrose

→ Fonction diastolique
- Anomalies de la relaxation puis de la compliance avec ↑↑ des pressions de remplissage ventriculaire.

→ Fonction systolique
- Longtemps conservée ; altérée dans les stades évolués

→ obstruction intra-VG :
- par existence d'un bourrelet septal sous-aortique
- Attraction vers le septum de la valve mitrale antérieure en syst (SAM = Systolic Antérieur Motion).

Ex. clinique :
- Interrogatoire : rechercher des ATCD T (F) de mort subite++
- SF : Angor - dyspnée - palpitation ++ (+/- des troubles du rythme)
  - Lipothymie ; Syncope
  - parfois asymptomatique
- SP :
  - souffle méso-systolique ; souffle d'IM ; ...

Examens Complémentaires :

→ ECG : anormal dans 80 % des cas ; on peut avoir
- HVG
- ondes Q de pseudo-nécrose en Inféro-latéral.
- Tbles de la repolarisation (T⊖ en antérieurs

→ TLT : volume normal (pas de CMG) en général sauf dans les cas évolués.

→ Echo-Cardiographie-Doppler :
. Ex. clé ; objective l'hypertrophie
. Recherche l'existence d'un SAM.
. " L'existence d'une obstruction Intra-VG (Gradient maximal Intra-VG)
- Recherche les anomalies associées de la valve mitrale.

→ Autres :
- Holter-ECG : Recherche les tbles du rythme.
- IRM Cardiaque : analyse anatomique détaillée.
- Test génétique : Recherche d'une mutation ; enquête familiale

Complication - pronostic
- Mort Subite +++ ; souvent par tbles du rythme ventriculaires (TV/
- Insuffisance Cardiaque diastolique ; puis systolique.
- ACFA

Traitement :

- Arrêt du sport ++.
- TRT médicamenteux : chez les patients symptomatiques
  - → Symptome + obstruction intra-VG :
    - Bêta-bloquants : Bisoprolol ; propanolol.
    - et/ou Inhibiteurs calciques bradycardisants : Vérapamil ; Dilt
  - → Symptomes sans obstruction intra-VG :
    - TRT de l'insuffisance cardiaque à FE préservée ou à FE réduite (en fonction de la FEVG).

- TRT non médicamenteux :

A proposer chez les patients symptomatiques avec obstruction intra-ventriculaire réfractaires au TRT médicamenteux (persistence des symptoms malgré les médicaments).

→ Stimulation double chambre DDD :

En désynchronisant la contraction du VG → ↓↓ l'obstruction.

thérapie de réduction septale ←
- → Alcoolisation Septale
- → Résection chirurgicale du bourrelet septal (Myomec

→ Transplantation Cardiaque.

- Dépistage génétique chez les parents du 1°.
- DAI : en prévention primaire ou secondaire de mort subit d'origine rythmique.

III/ Cardiomyopathie restrictives :

Atteinte myocardique ou endomyocardique responsable de troubles de la compliance ventriculaire, caractérisée à l'échocardiographie-Doppler par :

- Echo-structure ventriculaire(s) parfois anormales (ex: HVG) avec volume intra-cavitaire généralement petit
- FEVG souvent normale.
- Dilatation bi-auriculaire.
- Flux restrictif au Doppler trans-mitral ($E_m/A_m > 2$) ++
- VCI fréquemment dilatée.

- principal DC ≠ : péricardite constrictive.
- clinique : signes d'IC ; surtout droite.

IV. Dysplasie arythmogène du VD (DAVD)

- Caractère héréditaire
- Remplacement fibro-adipeux du myocarde VD (parfois bi-ventricu
- Anomalie génétique des protéines du Desmosome (jonction inter-cellulaire).
- ECG : BID ; BBDc ; ondes ε (epsilon)
- Echocoeur : Dilatation du VD.
- IRM : Dilatation VD ; remplacement fibro-adipeux.
- pronostic : risque de mort subite ++ (Tbles du rythme ventriculaire)
- TRT : - pas de sport
  - Bêta-bloquant
  - DAI